UNIVERSITE SCIENTIFIQUE ET MEDICALE DE GRENOBLE

FACULTE DE MEDECINE

DOMAINE DE LA MERCI

38 - LA TRONCHE

ANNEE 1973 *N° d'Ordre :* 5

L'AGENESIE DE LA VESICULE BILIAIRE

A PROPOS DE QUATRE OBSERVATIONS CHEZ L'ADULTE

THESE

PRESENTEE

A LA FACULTE DE MEDECINE DE GRENOBLE

POUR OBTENIR LE GRADE DE

DOCTEUR EN MEDECINE

(DIPLOME D'ETAT)

PAR

HA - NGOC - QUYÊN

NE LE 28 FEVRIER 1946 A LUONG-HOA-LAC (VIET-NAM)

Soutenue publiquement le 16 Janvier 1973, devant

MONSIEUR LE PROFESSEUR BONNET-EYMARD, PRESIDENT DU JURY,

ET MESSIEURS LES PROFESSEURS J.C. REYMOND,

Y. BOUCHET,

J. CHAMPETIER.

Editions de l'AGEMP

8, rue Dante-PARIS Ve

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41544319_0032

UNIVERSITE SCIENTIFIQUE ET MEDICALE DE GRENOBLE

FACULTE DE MEDECINE

DOMAINE DE LA MERCI

38 - LA TRONCHE

ANNEE 1973 *N° d'Ordre :*

L'AGENESIE DE LA VESICULE BILIAIRE

A PROPOS DE QUATRE OBSERVATIONS CHEZ L'ADULTE

THESE

PRESENTEE

A LA FACULTE DE MEDECINE DE GRENOBLE

POUR OBTENIR LE GRADE DE

DOCTEUR EN MEDECINE

(DIPLOME D'ETAT)

PAR

HA-NGOC-QUYÊN

NE LE 28 FEVRIER 1946 A LUONG-HOA-LAC (VIET-NAM)

Soutenue publiquement le 16 Janvier 1973, devant

MONSIEUR LE PROFESSEUR BONNET-EYMARD, PRESIDENT DU JURY,

ET MESSIEURS LES PROFESSEURS J.C. REYMOND,

Y. BOUCHET,

J. CHAMPETIER.

Editions de l'AGEMP

8, rue Dante-PARIS Ve

UNIV.
LEIDEN
BIBL.

A MES PARENTS

En témoignage de mon affection et de ma profonde gratitude

A MA FEMME

A MA FAMILLE et MA BELLE - FAMILLE

A NOTRE PRESIDENT DE THESE

Monsieur Le Professeur J. BONNET - EYMARD
Professeur de pathologie médicale

Qui nous a fait l'honneur d'accepter de
présider notre Jury de thèse,

Qu'il veuille bien trouver ici le témoignage
de notre respect et de notre reconnaissance.

A MESSIEURS LES MEMBRES DE NOTRE JURY

Monsieur Le Professeur J.C. REYMOND
Professeur de chirurgie générale.

Monsieur Le Professeur Y. BOUCHET
Professeur d'anatomie,
chirurgien des Hôpitaux.

Monsieur Le Professeur J. CHAMPETIER
Professeur d'anatomie,
chirurgien des Hôpitaux.

Nous leur exprimons nos remerciements respectueux pour les conseils qu'ils nous ont donnés et pour leur aide précieuse.

Qu'ils veuillent bien trouver ici notre profonde gratitude.

A Monsieur Le Docteur P. BARJHOUX

Chef de Service
Centre hospitalier de Chambéry

Il nous a fait l'honneur de nous confier ce travail; il a été notre guide et son inlassable dévouement nous a permis de mener à bien ce travail.

Qu'il nous permette de lui exprimer notre vive reconnaissance.

A tous nos Maîtres de Faculté et des Hôpitaux

Qu'ils soient assurés de notre respectueuse gratitude pour l'enseignement qu'ils nous ont prodigué.

C H A P I T R E I

INTRODUCTION

Bien qu'elles soient plus rares que les anomalies de la voie biliaire principale, les anomalies de la vésicule biliaire suscitent dans la littérature un intérêt croissant : des problèmes de radiodiagnostic, de pathologie et de techniques chirurgicales, de classification et d'explication embryologique y sont tour à tour exposés. L'une d'entre elles est l'agénésie de la vésicule biliaire.

Si la vésicule est normalement absente chez de nombreuses espèces de mammifères, de poissons et d'oiseaux, cette agénésie est rare chez l'espèce humaine, mais pas assez rare pour être considérée comme une simple "curiosité".

On distingue 2 groupes du point de vue anatomique, clinique et pronostique.

- Les agénésies vésiculaires vues chez les nourrissons et chez les enfants qui présentent en outre des malformations multiples souvent incompatibles avec la vie.
- Les agénésies découvertes chez l'adulte lors des interventions chirurgicales ou lors des autopsies. Elles peuvent être isolées ou associées à quelques malformations compatibles avec la vie, à d'autres affections.

A l'occasion de 4 cas observés à Grenoble et à Chambéry, il nous a paru intéressant d'étudier cette

anomalie congénitale. Nous n'avons retenu que des cas observés chez l'adulte.

Après avoir défini cette agénésie et après un bref rappel historique, nous envisageons l'étude et la critique de nos observations. Puis nous exposerons la pathogénie et nous terminerons par une synthèse anatomoclinique de cette anomalie vésiculaire.

C H A P I T R E II

DEFINITION

On entend par agénésie la vésicule biliaire, l'absence congénitale de cet organe, c'est une anomalie assez rare chez l'homme, dont nous n'avons pu en effet retrouver dans la littérature que 250 cas.

Nous avons volontairement laissé de côté tous les cas où cette anomalie coexiste avec d'autres malformations, anomalies congénitales, ne permettant pas la survie.

De même, nous avons rejeté les cas où, bien que la vésicule soit absente, il est fait mention d'une poche atypique située sur le canal cholédoque.

Nous avons éliminé les cas de vésicules scléro-atrophiques enfouies sous un magma d'adhérences.

Enfin, outre les découvertes opératoires de cette anomalie, nombreuses sont celles qui ont été vérifiées à l'autopsie, nous avons voulu en effet éliminer les vésicules en position anormale, intra bépatique par exemple.

C H A P I T R E III

HISTORIQUE

Décrite pour la 1ère fois par Littré en 1705, il semble que ce soit Uschke qui, en 1845, dans l'Encyclopédie Anatomique rapporte les 11 premières observations et eût le mérite de l'étudier pour la 1ère fois.

Courvoisier (1890) dénombre 19 absences congénitales de vésicule biliaire et beaucoup d'autres cas ont été publiés au 19ème Siècle bien que beaucoup fussent étudiés de façon incomplète. Hillemand retrouve 30 observations jusqu'en 1900 : pour la plupart, ce sont des découvertes d'autopsie.

A partir de 1900, les publications deviennent plus précises :

En 1902, Gay passe en revue 19 cas d'agénésie congénitale de vésicule publiés dans la littérature.

Bower (1928) réunit 33 cas dont 4 avec absence du cystique.

Gross, à l'occasion d'une étude d'un cas de vésicule double, passe en revue toute la littérature sur l'absence de vésicule biliaire en 1936 et ajoute 38 observations trouvées depuis 1905.

Dixon et Lichtmann (1945) rapportent 10 cas étudiés à la clinique Mayo et analysent 50 publications faites depuis 1900 sur cette agénésie.

En 1947, Latimer dénombre 71 cas et Hillemand

en 1949 porte le nombre à 90.

Flannery et Cester (1956) dans leur étude sur les anomalies de la vésicule biliaire, colligent 101 observations d'absence congénitale de la vésicule.

Gerwig en 1961 publie 6 cas.

Depuis cette date, de nombreux auteurs se sont encore penchés sur cette anomalie.

En 1967, Frey en publiant 4 nouveaux cas, propose des critères anatomo-cliniques pour admettre l'absence congénitale de vésicule.

Sanders en 1968 dénombre plus de 200 publications dans la littérature mondiale dont moins de 100 concernent des découvertes opératoires.

Forster en 1969 publie 1 cas d'agénésie et soulève l'hypothèse d'une origine psycho-somatique des troubles que présente son patient.

Kohler en juin 1970 recueille 250 observations dans la littérature et préconise l'abstention de tout geste chirurgical en cas de découverte per-opératoire d'une agénésie vésiculaire isolée.

C H A P I T R E IV

PRESENTATION DES OBSERVATIONS

Observation n° 1

Il s'agit de Monsieur LU... Roger, âgé de 51 ans employé à l'hospice de Chambéry.

Ce malade sans antécédent digestif particulier est vu le 2.11.1967 par le Docteur Barjhoux et présente depuis 7 mois un syndrome douloureux épigastrique évoluant par intermittence pendant 4 mois, puis de façon continue avec des paroxysmes durant 1 heure, pliant le malade en deux, et le réveillant chaque nuit vers 2 heures du matin.

Ces douleurs s'accompagnent d'une constipation importante (3 à 6 jours sans selles), de ballonement et d'amaigrissement de 6 kgs; il n'existe pas d'ictère.

Les radios de l'estomac faites en août 1967 ne montrent pas d'image d'ulcère, mais la petite courbure verticale est un peu irrégulière; la grande courbure prépylorique présente une encoche plan de 2 cm de long, visible sur 2 films et qui s'avère être une lacune néoplasique.

La cholangiographie pratiquée en septembre 1967 ne montre pas d'imprégnation biliaire, même 5 heures après injection de produit iodé, il n'existe pas de calcul spontanément visible dans l'aire vésiculaire. Elle est complétée 10 jours après par une cholécystographie qui n'opacifie pas les voies biliaires, suivie d'une 2ème cholangiographie qui révèle une bonne élimination du produit

opaque dans des délais normaux; le cholédoque et les canaux hépatiques ont un calibre normal, sans calcul; les clichés tardifs, 3 heures après injection, confirment l'exclusion vésiculaire.

L'U.I.V. ne montre aucune anomalie morphologique ou fonctionnelle.

Le cologramme est normal.

Le bilan biologique est négatif, le taux d'amylasémie est normal.

Le malade est confié au chirurgien 2 semaines après, avec le diagnostic de cancer prépylorique probable et lithiase vésiculaire (avec vésicule radiologiquement exclue).

Le 15.11.1967, intervention.

Docteur Poirier : "Après incision médiane sus-ombilicale, on découvre une tumeur de la région pylorique de l'estomac, sans adénopathie de la chaine coronaire ou de l'épiploon. La région pancréatique est souple.

On se porte sur la région vésiculaire étant donné l'exclusion radiologique de la vésicule. Celle-ci ne se trouve pas dans son lit et on constate macroscopiquement son absence.

On fait une gastrectomie large transmésocolique puis fermeture".

Le malade est revu 4 ans après; son état général et l'appétit sont bons; il persiste un ballonnement post-prandial durant 1 heure à 2 h, les douleurs ont totalement disparu, la constipation persiste.

En somme, il s'agit d'un homme de 51 ans sans

hépatobiliaire dans les antécédents, hospitalisé pour douleur épigastrique, amaigrissement et baisse de l'état général depuis 6 mois et chez qui les examens radiologiques montrent une vésicule exclue avec V.B.P. normale, et une lacune prépylorique probablement néoplasique.

Ce malade est opéré avec le diagnostic de néoplasme gastrique probable; l'absence de vésicule biliaire, complètement asymptomatique est une découverte opératoire. Il a subi une gastrectomie large, sans intervention sur les voies biliaires.

Observation n° 2

Madame O... Marie-Joséphine est hospitalisée le 23.6.71 au C.H.R. de Grenoble, dans le service de Monsieur le Professeur Bonnet-Eymard pour "angiocholite sur vésicule exclue rebelle aux antibiotiques".

C'est une malade de 87 ans qui a présenté depuis longtemps des "crises de foie", mais ce n'est qu'en 1965 qu'elle a commencé à consulter son médecin pour des épisodes de douleur à l'hypochondre droit (H.C.D.) avec ictère et vomissement. Une cholecystographie fut pratiquée en novembre 1965 et ne montrait ni vésicule, ni canaux biliaires; elle fut complétée par une cholangiographie I.V. qui n'opacifiait pas davantage le système biliaire. Depuis 1965, cette malade aurait eu à divers intervalles des épisodes d'angiocholite dont la dernière (juin 71) nécessitait l'hospitalisation le 23.6.71 dans le service de Mr. Bonnet-Eymard : cette malade présentait alors des douleurs dans H.C.D. avec fièvre, ictère, s'accompagnant d'anorexie, d'amaigrissement; cette poussée infectieuse résistait à l'antibiothérapie.

A l'entrée, la malade est subfébrile (38°5), avec un pouls accéléré (105), elle est ictérique avec ictère conjonctival.

L'abdomen est souple, mais douloureux à la palpation de l'H.C.D., le reste de l'examen clinique montre un éclat de B1, une importante cypho-scoliose et une pollakiurie.

Dans les antécédents, on note simplement une appendicectomie en 1955 et un discret ramollissement cérébral en 1967.

Le bilan biologique montre une anémie à 3 millions et 14.000 globules blancs avec polynucléose (91 %), avec une V.S. accélérée (116 mm à la 1ère heure). Le bilan hépatique révèle un syndrome rétentionnel avec augmentation de la bilirubine totale (35 mgr), des phosphatases alcalines (490 unités internationales), sans baisse du taux de prothrombine (100 %), ni modification de celui des transaminases.

L'électrophorèse montre des signes cytolytiques et inflammatoires nets (α_2= 16% , γglobulines = 30%)

Les hémocultures, la cytobactériologie urinaire, et le B.W. sont négatifs.

La scintigraphie hépatique faite le 1.7.71 révèle un aspect hétérogène du foie qui est refoulé vers le haut par une masse extrinsèque, et une fixation hépatique moyenne.

Une laparoscopie est pratiquée le 6.7.71 par le Docteur Girona pour déterminer la nature de cette masse extrinsèque :

" le foie est de couleur lie de vin, mais on note plusieurs anomalies :

- Dans la région antéro-interne du lobe gauche, il y a une légère modification de volume, faisant penser à un gros nodule de régénération dont la consistance est augmentée.
- A l'extrémité gauche du lobe gauche et à la face inférieure, il existe une zone blanchâtre, plus ferme faisant penser à un processus néoplasique. Le lobe droit est entièrement masqué par l'épiploon qui adhère au foie.

La vésicule apparait nettement : de grande taille, avec une paroi tendue, sillonnée de vaisseaux rouge vif, et avec un aspect très inflammatoire, avec une sensibilité extrême au palper. (En fait, il devait s'agir du canal hépatique dilaté signalé par le chirurgien. Voir le compte-rendu opératoire).

En conclusion : aspect de cholecystite sub-aiguë , avec de plus au niveau du lobe gauche des images qui peuvent faire évoquer un processus néoplasique. Aucun prélèvement n'est fait car la malade est agitée".

La radio de l'abdomen sans préparation ne montrant pas de calcul dans l'aire vésiculaire, une cholangiographie par perfusion est faite le 19.7.71 malgré une plus forte élévation de bilirubine (50 mgr) et des phosphatases alcalines (1.170 unités internationales) et se révèle négative : aucune opacification biliaire, même 3 heures après perfusion de radiosélectan.

Etant donné l'âge de la malade, l'opération était repoussée en faveur de l'antibiothérapie massive. Mais devant l'échec de celle-ci, la malade est confiée au chirurgien le 20.7.71 avec le diagnostic de cholécystite aiguë.

L'intervention a lieu une semaine après.
Dr. J.C. Reymond : " Par laparotomie médiane sus ombilicale, on constate d'importantes adhérences barrant la région hépatique. Pas d'aspect néoplasique sur le foie qui est granité rougeâtre comme s'il s'agissait d'un début de cirrhose. Il n'y a pas d'aspect cholostase.

L'exploration ne permet pas de découvrir la vésicule à sa place habituelle, mais on aperçoit une masse

sphérique du volume d'une mandarine, verdâtre, souple et molle, en forme de poire : elle ressemble fort à une vésicule biliaire, mais parait être trop profonde pour correspondre à une cholécyste normale; d'autre part, elle semble plonger sous le duodénum.

On pratique un décollement duodéno-pancréatique, on palpe alors à la face profonde de la tête du pancréas des masses extrêmement dures qui paraissent calculeuses.

L'ensemble de l'arbre biliaire est alors exposé depuis la région vatérienne jusqu'au hile du foie : il apparait ainsi qu'il y a une absence complète de la voie biliaire accessoire, et que la protubérance en forme de poire n'est pas une vésicule, mais un canal hépatique présentant à ce niveau une dilatation d'allure anévrysmale.

Le ponctionnant, on fait apparaitre une sorte de bouillie d'allure cholestérique. On en profite pour faire une injection de liquide opaque sous pression contrôlée; les images montrent l'impossibilité d'injection d'un canal. On en pratique alors l'ouverture longitudinale qui ramène une bouillie biliaire très épaisse, pâteuse, à laquelle sont mêmées d'inombrables particules solides.

Le calibre du cholédoque sous-jacent à la dilatation est supérieur à celui d'un pouce, et vers le haut, au dessus de la dilatation on aperçoit l'orifice en forme de tunnel des branches droite et gauche de la voie principale intra-hépatique, on plonge dedans l'aspirateur qui ramène des quantités de fragments lithiasiques.

Reprenant le bloc duodéno-pancréatique, on pousse vers le haut les masses dures et on extrait 3 très gros calculs en bout de cigare.

Enfin une dernière exploration instrumentale en

ramène un beaucoup plus petit, du volume d'une noisette dans l'ampoule de Vater.

Dans un tel cas, chez une malade moins âgée, on ferait une duodénotomie d'autant qu'on n'a pas l'impression d'avoir pu franchir avec certitude la papille : en l'espèce, cela semble un peu audacieux chez cette femme de 87 ans, chez qui on intervient après plusieurs jours d'ictère, d'autant qu'une injection per opératoire de cédilanide recommandée par le cardiologue a provoqué d'importants troubles du rythme.

Pour les mêmes raisons, on décide de ne pas prolonger l'intervention par un contrôle manométrique après fermeture du cholédoque sur drain de Kehr de gros calibre.

Les suites opératoires immédiates sont bonnes; malheureusement la malade reconstitue un ictère sous drain de Kehr quelques jours plus tard et elle est morte courant août".

En résumé, il s'agit d'une femme de 87 ans qui a un passé de troubles hépato-biliaires et dont on connait l'exclusion radiologique de la vésicule.

Elle est hospitalisée pour angiocholite sur vésicule exclue, et elle est opérée avec le diagnostic de cholécystite aiguë.

A l'intervention, on découvre l'agénésie de la voie biliaire accessoire, une dilatation d'allure anévrysmale du cholédoque, la présence de calculs cholédociens, de la boue biliaire et une dilatation distale du cholédoque.

La malade est morte peu après l'opération.

Observation n° 3

Elle concerne Madame D... Denise, malade de 36 ans, hospitalisée en 1960, à Grenoble chez Monsieur le Professeur Reymond pour troubles dyspeptiques et douleurs épigastriques.

Dans ses antécédents, on note :
- une appendicectomie en 1941
- l'ablation des annexes droites en 1952, résection partielle de l'ovaire gauche et plicature des ligaments ronds.

L'histoire de la maladie commence en juillet 1953 par des douleurs épigastriques avec vomissements de bile épisodiques correspondant à peu près à une crise de 3 jours. D'autre part cette malade présentait une dyspepsie élective avec intolérance aux graisses, aux oeufs et au chocolat.

A l'examen, il existait un point douloureux dans l'hypochondre droit assez caractéristique correspondant à la manoeuvre de Murphy.

Divers traitements ont été institués.

Ce n'est qu'en 1960 qu'elle se décide à subir des radiographies qui à 2 examens successifs montrent l'absence d'image vésiculaire alors que l'imprégnation de la voie principale est satisfaisante, le calibre moyen du cholédoque est environ de 8 mm.

Le diagnostic porté est celui de l'exclusion vésiculaire. Concomitamment, on constate un fibrome utérin assez volumineux, augmentant de volume depuis quelques mois, et il faut d'ailleurs faire l'année suivante (mars 1961) une hystérectomie en relative urgence pour nécrobiose aseptique.

La priorité est accordée cependant aux problèmes biliaires en raison des phénomènes douloureux, des troubles dyspeptiques et de l'image radiologique.

On intervient le 15 juillet 1960, dans l'intention de pratiquer une cholécystectomie avec vérification de la voie principale.

Professeur Reymond : " L'exploration montre l'absence de vésicule biliaire et du canal cystique; le canal cholédoque est du calibre d'une plume d'oie. Comme les troubles biliaires n'en existent pas moins, on décide d'ouvrir le canal cholédoque depuis le duodénum jusqu'au hile du foie et de procéder à son exploration instrumentale : elle permet de constater une papillite oddienne, les catheters les plus fins ne parvenant pas à passer dans le duodenum.

On pratique une duodénotomie qui permet d'examiner la papille qui est perméable dans les 2 sens; on pratique une sphinctérotomie avec pose d'un petit ourlet par 2 points séparés de soie sur chacune des berges. Puis fermeture du duodénum en 1 plan et suture du cholédoque après avoir placé un drain de Kehr.

La radiomanométrie per-opératoire n'est pas faite car le cholédoque et le canal hépatique ne sont pas dilatés et la ponction du cholédoque est assez souvent suivie d'effusion biliaire difficilement contrôlable dans les suites ".

Les suites opératoires sont simples; une cholangiographie post-opératoire par le drain de Kehr est faite au 9ème jour et n'apporte aucun fait nouveau. Le drain est enlevé au 12ème jour.

La malade est revue 3 mois après et a grossi de

3 kg; elle va bien depuis et ne présente plus aucun trouble d'allure biliaire.

En somme, il s'agit d'une femme de 36 ans qui présente depuis 7 ans, des troubles dyspeptiques, douleurs épigastriques avec exclusion radiologique de la vesicule.

Une cholécystectomie est envisagée, et à l'intervention, on constate :

- une absence de la vésicule et du cystique
- un cholédoque non dilaté, sans calcul
- une papillite oddienne.

La malade a subi une sphinctérotomie avec pose d'un drain de Kehr et ne présente plus de trouble biliaire après l'intervention.

Observation n° 4

Madame C... Marguerite est adressée au Docteur Barjhoux (service du Dr. Blanchard, Hotel Dieu, Chambéry) pour lithiase vésiculaire et cholédocienne le 8 juin 1969.

C'est un femme de 60 ans, mère de 2 enfants, opérée de fixation utérine en 1966 avec rechute de cystocèle.

Elle présente depuis 13 ans des crises douloureuses d'allure vésiculaire d'abord très espacées. En novembre 68, apparition d'un syndrome cholédocien typique avec température pseudo-palustre et ictère durant 48 heures, mais les douleurs sont beaucoup plus atténuées; il existe un amaigrissement de 13 kgs. La dernière crise douloureuse remonte au 1er juin 69, l'ictère persiste encore lors de l'hospitalisation.

L'examen montre un bon état général, la malade a une langue saburrale, elle est sub-ictérique et subfébrile.

A la palpation, on perçoit une nette défense dans la région de l'hypochondre droit et une masse sous-hépatique (grosse vésicule ou gros foie ?). Le reste de l'examen est négatif.

Le bilan biologique montre un discret syndrome inflammatoire (11 000 G.B. sans polynucléose, V S = 61 mm à la 1ère heure, α_2 augmentés à 14 %) et un léger syndrome rétentionnel (bilirubine conjuguée = 24 mgr, phosphatases alcalines = 17,6 unités Bodansky, taux de prothrombine normal) avec atteinte hépatique (transaminases GOT = 54 unités Frankel, GPT = 38 unités).
Les autres examens (urée, glycémie, B.W.) sont normaux.

La radio pulmonaire est normale.
La radio de l'abdomen sans préparation ne montre pas de calculs.

La cholangiographie mixte faite le 21.6.69 ne révèle aucune opacification biliaire, même 5 heures après perfusion.

L'ictère ayant régressé, le bilan biologique étant normalisé, la malade est confiée au chirurgien le 24.6. Le Docteur Gilbertas l'opère le 27.6.69 :

" Incision médiane sus ombilicale. L'exploration permet de constater l'absence de vésicule et l'existence d'une malformation cholédocienne avec un cholédoque dont la partie supérieure est très fortement dilatée, plus gros qu'un pouce d'adulte, un peu polylobé et contenant un calcul, de la boue biliaire. Ce qui est assez curieux c'est que le cholédoque à partir de son segment immédiatement sus duodénal dévient brusquement d'aspect absolument normal. Les radios faites avec un drain de Kehr montrent que la dilatation intéresse les 2 branches de l'hépatique, il n'y a pas de dilatation des canaux biliaires intra-hépatiques.

Devant l'existence de cette malformation, il est préférable de réséquer la voie biliaire principale jusqu'à l'hépatique et de réimplanter l'hépatique dilaté dans une anse grêle montée en Y à la Roux.

Anastomose termino-latérale, lame de drainage - mise en place d'un Redon - puis fermeture de la paroi ".

Les suites opératoires sont satisfaisantes, la malade quitte le service le 22.7.69.

La malade est revue en mai 72, apparemment l'é-

tat clinique est bon mais elle refuse de se soumettre à de nouveaux examens.

En conclusion, il s'agit d'une femme de 60 ans qui présente depuis 13 ans des troubles vésiculaires et qui est hospitalisée à l'occasion d'un syndrome cholédocien. La radiologie montre une exclusion vésiculaire.

A l'intervention, on note l'absence de la vésicule biliaire associée à une dilatation proximale du cholédoque avec calcul cholédocien et dilatation des 2 branches de l'hépatique.

Résection de la voie biliaire principale et réimplantation de l'hépatique dans une anse grêle. Suites bonnes.

Résumé des Observations

Observation	Sexe Age	Adressée pour	Symptomes	Durée	Dg.préopératoire	Découvertes per-opératoires	Traitement
n° 1 Mr. L... Roger	M 51 ans	Exclusion vésiculaire	Douleur épigastrique à irradiation sous costale G, constipation, amaigrissement, ballonnement.	7 mois	Cancer prépylorique probable avec lithiase vésiculaire	Tumeur prépylorique Absence de vésicule	Gastrectomie large
n° 2 Mme O... Marie	F 87 ans	Angiocholite sur vésicule exclue	Douleur dans H.C.D. avec ictère, vomissement, température, anorexie, amaigrissement.	Plus de 6 ans	Cholecystite aiguë	Absence de vésicule et du cystique - Dilatation anévrysmale du canal hépatique avec calculs.	Dissection de la dilatation anévrysmale et exploration instrumentale. Ablation des calculs. Décès post-opératoire.
n° 3 Mme D... Denise	F 36 ans	Troubles dyspeptiques	Douleur épigastrique, vomissement bilieux, dyspepsie	7 ans	vésicule exclue	Absence de vésicule et du cystique - cholédoque normal - Papillite oddienne	Cholédocotomie, duodénotomie et sphinctérotomie. Aucun trouble post-opératoire.
n° 4	F 60 ans	Lithiase vésiculaire	Douleur vésiculaire Syndrome cholédocien	13 ans	Syndrome cholédocien d'origine lithiasique probable.	Absence de vésicule. Dilatation de la partie haute du cholédoque avec calcul cholédocien.	Résection de la V.B.P. et réimplantation de l'hépatique dans une anse grêle montée en Y.

C H A P I T R E V

ORIGINE DE L'AGENESIE VESICULAIRE

Un rappel de l'embryologie et de l'anatomie comparée de la vésicule biliaire permet d'expliquer l'agénésie de cet organe.

I - Embryologie

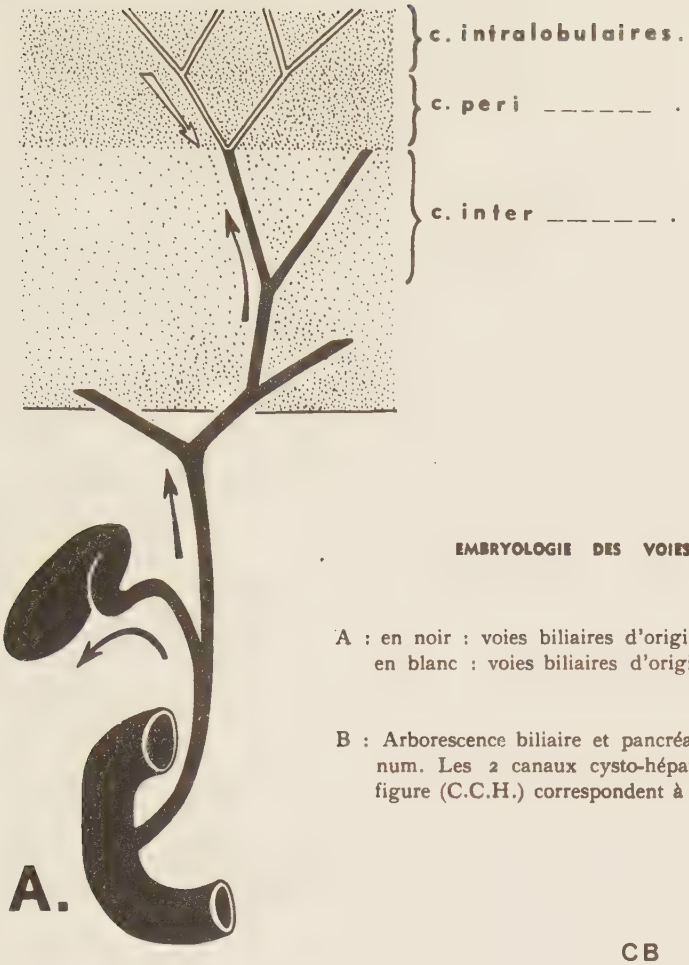
L'origine des voies biliaires de l'homme a toujours été un sujet discuté.

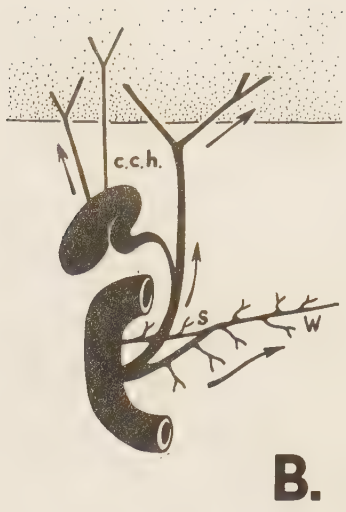
Hiss fut le premier à montrer que la voie biliaire accessoire de l'homme venait d'une ébauche spéciale, le pars cystica.

HAMMAR en 1926 affirme que chez l'homme, les canaux biliaires principaux dérivent des cordons cellulaires de la pars hépatica qui se différencient en canaux hépatiques.

Pour ELIAS (1955), le système canalaire nait du parenchyme hépatique et migre ensuite vers la pars cystica dans laquelle il s'abouche.

Actuellement, la conception suivante est admise : dans le courant de la 3ème semaine de la vie embryonnaire (embryon de 2 à 2,5 mm, horizon XI de Streeter), à la face ventrale de l'intestin, apparait un épaississement qui s'étend du sinus veineux jusqu'au canal vitellin : c'est l'ébauche hépatique primitive. Cet épaississement se complète d'une évagination chez l'embryon de 4,5 mm, horizon XIII de Streeter.

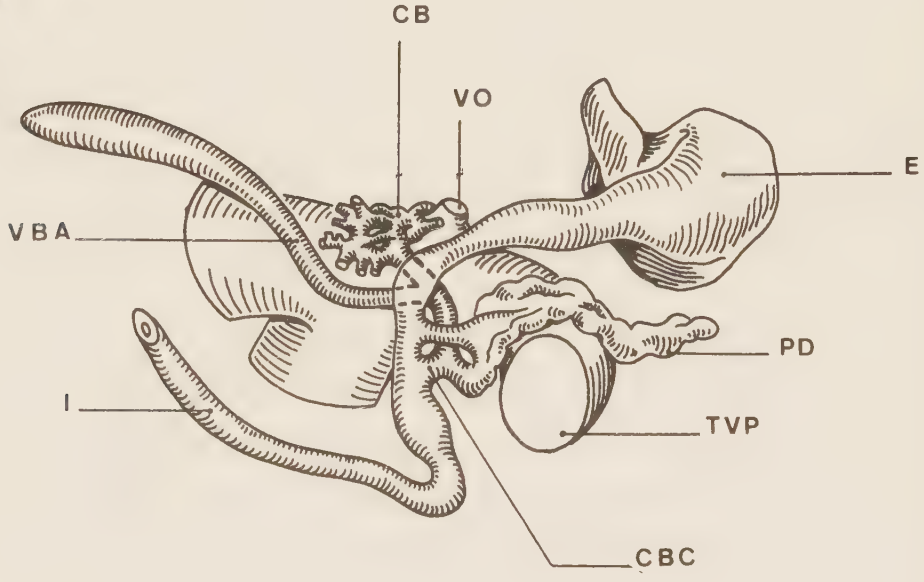




EMBRYOLOGIE DES VOIES BILIAIRES

A : en noir : voies biliaires d'origine intestinale.
en blanc : voies biliaires d'origine hépatique.

B : Arborescence biliaire et pancréatique à partir du duodénum. Les 2 canaux cysto-hépatiques représentés sur la figure (C.C.H.) correspondent à des canaux segmentaires.



RECONSTITUTION D'UN EMBRYON DE 35 JOURS ± 1, 11 A 13 mm. (SELON STREETER).

E : Estomac ; I = intestin ; PD = pancréas dorsal.
TVP = tronc de la veine porte ; VO = veine ombilicale.
CBC = canal biliaire commun (Common Bile Duct).
CB = canaux biliaires (voie biliaire principale).
VBA = voie biliaire accessoire.

Il s'agit d'une gouttière s'étendant du sinus veineux au canal vitellin.Les cellules périphériques de ce bourgeon endodermique et creux poussent ventralement dans le mésenchyme adjacent ou septum transversum.

Ce diverticule creux, unique d'abord se divise en 2 parties :

- l'une craniale ou pars hepatica.
- l'autre caudale ou pars cystica, ébauche de la future voie biliaire accessoire.

La destinée du bourgeon cranial et du bourgeon caudal est différente.

- le bourgeon cranial ou pars hepatica.

Il se développe en direction du système des veines omphalo- mésentériques et ombilicales, et dissocie ces veines; ses travées cellulaires colonisent le septum transversum.

Le bourgeon cranial se divise en deux masses cellulaires droite et gauche (futur lobe droit et gauche) reliées par un pont cellulaire.

Les élements périphériques de ce bourgeon forment la masse des cellules hépatiques; cette masse reste liée à l'intestin antérieur par quelques travées cellulaires.Ce serait par un phénomène de vacuolisation secondaire de ces travées que se formeraient les canaux biliaires.

- Le bourgeon caudal ou pars cystica.

Creux à son origine, il s'allonge, s'oblitère secondairement.Il est situé sous le pont médian reliant les 2 masses cellulaires droite et gauche; par un phénomène de vacuolisation, le pied du bourgeon hépatique, futur

cholédoque, et le pars cystica se creusent à nouveau. Ainsi au 3ème mois de la vie embryonnaire, la vésicule et le canal cystique sont définitivement formés.

Pourtant certains auteurs se sont écartés de ce schéma classique pour proposer d'autres hypothèses.

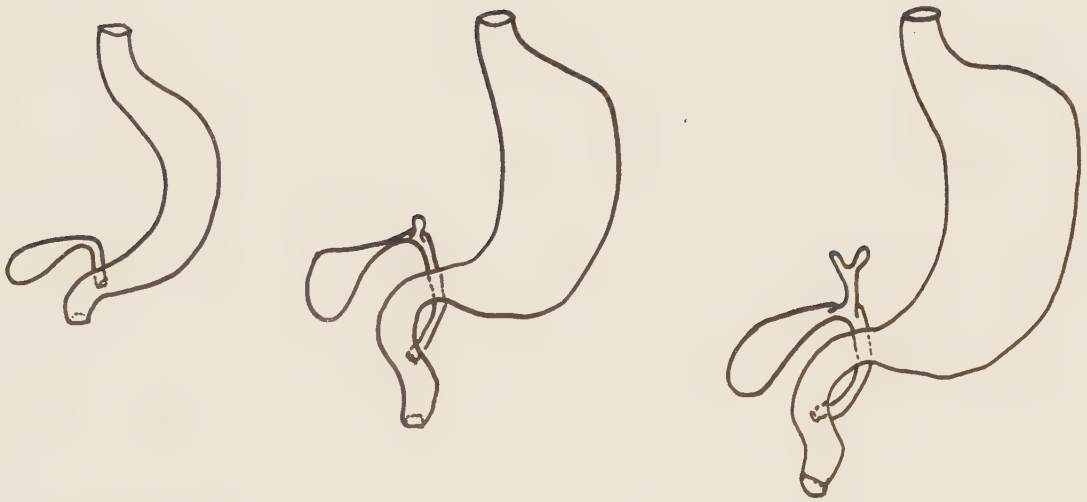
Ainsi Lassau en 1966 reconstruit les vaisseaux à destinée hépatique et les voies biliaires de 3 embryons de 10 mm, 17 et 20mm.

Sur le 1er embryon, il observe un canal reliant la vésicule au duodénum sans élément reliant ce canal à la masse hépatique : il l'appelle axe cholécystique.

Sur l'embryon de 17 mm, il remarque un bourgeon plein naissant de cet axe et montant vers le parenchyme.Ce n'est que sur le 3ème embryon qu'il observe le départ d'un canal hépatique se bifurquant et s'arrêtant en regard de la veine porte.

L'axe cholécystique serait donc le 1er formé, les canaux biliaires sembleraient alors être des bourgeons de cet axe et monteraient vers le foie.

Cette hypothèse, reposant sur des reconstructions embryologiques et se rapprochant de la conception de Streeter, coincide avec des données de l'anatomie comparée,



Reconstruction des voies biliaires de 3 embryons humains

notamment chez le chien où on a pu étudier la disposition biliaire par des moulages : l'axe cholécystique représente l'axe de drainage dans lequel se jettent les canaux biliaires.

II - Anotomie comparée

Selon Mentzer qui a fait en 1929 une étude de l'anatomie comparée des voies biliaires, la vésicule est normalement absente :

- chez 26 espèces de mammifères : rongeurs (rat ...) rhinocéros, éléphant, ruminants (cheval, mulet, lama, âne, chameau).....
- chez 17 espèces de poisson : raie, dauphin, lamproie...
- chez 9 espèces d'oiseaux : pigeon, colombe, autruche...

Par ailleurs, chez certains mammifères, la girafe par exemple, tantôt la vésicule fait complètement défaut, tantôt on la trouve même double.

Il faut remarquer que la vésicule chez les mammifères est plus profondément encastrée dans le foie que chez l'homme. Chez certains, elle peut être complètement intra-hépatique.

III - Chez l'homme

L'agénésie est une anomalie. Personne ne retient aujourd'hui parmi les causes possibles de cette agénésie vésiculaire ni la syphilis, ni la péritonite embryonnaire, ni les toxines maternelles.

Kobacker a soulevé en 1950 le problème du caractère héréditaire de cette anomalie : dans une famille de 9 personnes, il a observé cette agénésie à l'intervention

chez 2 soeurs, et chez les 3 autres soeurs, il a noté l'exclusion radiologique de la vésicule. Dans ces 5 cas, il a relevé des troubles dyspeptiques modérés.

Beaucoup d'autres auteurs, notamment Seiro (1966), Kohler (1970) à la suite de cette publication ont cherché à retrouver le caractère héréditaire, mais sans succès.

Actuellement, on admet qu'il faut chercher la cause de cette agénésie dans le contexte habituel de toute malformation.

On sait aujourd'hui que la majorité des malformations survient entre la 2ème et la 6ème semaine de la vie intra-utérine. Or c'est à cette période que débute la formation de la vésicule et des voies biliaires.

Parmi les hypothèses d'ordre embryologique avancées pour tenter d'expliquer les anomalies biliaires, nous en retiendrons deux :

1) - L'une déjà ancienne et communément admise aujourd'hui: l'absence de vésicule peut s'expliquer soit par l'absence du développement du bourgeon caudal de l'ébauche hépatique primitive, soit par défaut de vacuolisation du bourgeon caudal qui ainsi reste plein.

2) - L'autre hypothèse, plus récente, invoque un trouble vasculaire et s'appuie sur les données tératologiques actuelles : un défaut de vascularisation des voies biliaires est peut être responsable de leur agénésie, étendue à la totalité des voies biliaires d'origine intestinale ou limitée à une partie de la voie principale ou à la voie accessoire, à la vésicule.

Le développement normal des organes est subordonné selon Willis :

- au développement normal de leur système circulatoire,
- et au déroulement normal de leur irrigation.

Ainsi la réduction expérimentale de l'irrigation sanguine provoquerait chez l'embryon amphibien, des malformations (Knower, Kemp).

L'interruption expérimentale de la vascularisation mésentérique chez le foetus du chien (Louwn, Barnard) ou du lapin (Courtois, Pellerin) entraine une atrésie du grêle.

Comment ce facteur circulatoire peut-il intervenir au niveau des voies biliaires ?

a) L'ébauche hépato-biliaire est vascularisée dans le 1er stade de son développement, l'embryon mesurant alors 4 mm, par les seules veines vitellines qu'annexe le foie dans le septum transversam (Streeter).

b) En s'accroissant, l'ébauche hépato-biliaire englobe très vite les veines ombilicales.

On peut donc se demander avec Gourevitch et Champetier, si une réduction excessive du flot sanguin vitellin, avant le développement de l'artère hépatique et alors même que l'ébauche hépato-biliaire est en pleine croissance et en pleine différenciation n'est pas responsable d'un arrêt du développement des canaux biliaires et de la vésicule.

C H A P I T R E VI

FREQUENCE ET REPARTITION DES AGENESIES VESICULAIRES

I Fréquence

L'agénésie de la vésicule biliaire est une malformation relativement rare; en effet en 1970, Kohler n'a pu recueillir que 250 observations environ dans la littérature.

Cette fréquence est variable selon que l'on considère les agénésies découvertes à l'intervention ou les cas d'autopsie.

Mallet-Guy en 1953 a trouvé 1 cas sur 2 à 3.000 vésicules normales.

Sur 21.525 cholécystectomies pratiquées entre 1945 et 1964, De Haynin et Forster ont relevé 4 cas, soit environ 2 cas pour 10.000.

Quinton (1968) estime la fréquence des découvertes opératoires des agénésies à 1 à 4/10.000.

Les chiffres sont sensiblement plus élevés pour les cas d'autopsie.

- Mouzas (1953) a trouvé dans la littérature 9 cas pour 21.361 autopsies soit 0,04 %.
- Hector et Laumonier (1958) donnent un chiffre plus élevé d'après les statistiques de dissection cadavérique portant l'un sur 18.000, l'autre sur 8.000 autopsies, cette anomalie serait de l'ordre de 7/10.000.

En définitive, l'absence congénitale de vésicule biliaire

est une malformation rare dont le pourcentage se situe entre 2 et 7/10.000.

II - Répartition

La fréquence des absences vésiculaires se répartit différemment selon l'âge et le sexe.

1) Selon l'âge

L'agénésie vésiculaire peut s'observer à n'importe quel âge :

- chez le nourrisson, elle est généralement associée à de nombreuses malformations, cardiaques (CIA, CIV...) respiratoires (fistules trachéo-oesophagiennes ...) et elle est souvent découverte au cours de l'autopsie.
- chez l'adulte, cette agénésie peut rester totalement silencieuse ou se manifester par des signes cliniques divers.

Les cas symptomatiques s'observent avec un maximum de fréquence entre 40 et 50 ans.

2 de nos 4 malades ont l'un 51 ans, l'autre 60 ans.

2) Selon le sexe

- L'absence de vésicule se voit dans les 2 sexes avec une fréquence sensiblement égale pour les cas d'autopsie.
- Par contre, cliniquement on note comme pour toutes les maladies du tractus biliaire, 2 fois plus d'agénésie chez la femme que chez l'homme.

D'après notre étude portant sur 10 cas d'autopsie et sur 47 découvertes opératoires, nous pourrons dresser ce tableau :

circonstance de découverte	Total	Homme	Femme
à l'autopsie	10	6	4
à l'intervention	47	15	32

Dans nos 4 observations personnelles, nous notons un seul malade de sexe masculin.

C H A P I T R E VII

DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

Avant d'affirmer l'absence de la vésicule, il faut éliminer toutes les causes qui la rendent inapparente à première vue.

1) - Les vésicules ectopiques

Elles sont connues depuis longtemps.

- On distingue d'abord les vésicules intra-hépatiques; toutes ne sont pas entièrement recouvertes de parenchyme. Assez souvent, le fond vésiculaire y est enfoui formant une saillie parenchymateuse soit au niveau de la face inférieure, soit au niveau de la convexité du foie, alors que le col est extra-hépatique.
- Les vésicules gauches sont décrites par Etter (1953). Elles risquent d'échapper non seulement à l'exploration radiologique, mais aussi à l'exploration chirurgicale car le ligament falciforme situé à droite de la vésicule peut le cacher, surtout lorsqu'il est très développé.
- D'autres positions anormales de la vésicule à la face inférieure du foie sont décrites. Gross cite 2 vésicules en position très postérieure, au flanc de la colonne ou contre la veine cave; il cite aussi 2 vésicules situées dans le sillon transverse.

Une vésicule comprise à l'intérieur du ligament falciforme a été trouvée par Nelson (1958).

. Des vésicules extrapéritonéales ont été décrites, l'une dans la paroi abdominale par Bullard, l'autre rétropéritonéale et rétroduodénale par Rachlin.

2) - Une autre erreur à éliminer est constituée par les vésicules scléro-atrophiques secondaires à des processus inflammatoires chroniques et enfouies sous un magna d'adhérences, d'où ma nécessité de disséquer toutes formations fibreuses situant à l'emplacement de la vésicule à la recherche de celle-ci.

. Enfin la vésicule peut avoir été enlevée au cours d'une précédente intervention abdominale, à l'insu du malade.

C H A P I T R E VIII

ETUDE ANATOMO-PATHOLOGIQUE

L'absence de vésicule est une malformation rarement isolée; Monroe (1959) a fait une étude statistique portant sur 1.352.000 autopsies et a trouvé 181 cas d'agénésie vésiculaire; dans 1/3 des cas seulement cette agénésie est isolée.

I - Elle est généralement associée à des atteintes des voies biliaires

1) - Le canal cystique

Il est souvent absent; parfois il persiste un petit moignon de cystique.

Deward (1962) a décrit un cas d'agénésie vésiculaire avec un canal cystique rudimentaire contenant 2 calculs.

Nous avons noté parmi nos 57 observations, 31 cas d'absence du cystique, dans 4 cas, ce canal est présent, et dans les 22 observations restantes, le cystique n'est pas mentionné.

2) - Le cholédoque

Il peut être normal ou dilaté, contenant ou non des calculs. Cette dilatation peut être totale, diffuse intéressant toute la longueur du cholédoque et même les canaux hépatiques.

C'est le cas de l'observation n° 2 où il existe un cholédoque dilaté, de calibre supérieur à un pouce, renfermant de la boue biliaire et des calculs.

Cette dilatation peut également être localisée, segmentaire. L'observation n° 4 rapporte une dilatation du haut cholédoque de calibre supérieur à un pouce avec un calcul et de la boue biliaire, tandis que le segment immédiatement sus-duodénal a un aspect normal.

Pour expliquer cette dilatation cholédocienne, plusieurs hypothèses ont été avancées :

. Certains auteurs (Caroli) la considèrent comme la conséquence d'une obstruction mécanique de la V.B.P. (lithiase, sténose du cholédoque ...)
Dans 5 observations, Caroli démontre par des études radiomanométriques qu'il existe une stricture responsable de la dilatation, stricture qui siège 3 fois à la jonction cholédoco-wirsungienne, et 2 fois au bord supérieur du pancréas.

La présence de calcul cholédocien va entrainer une stase de la bile, favorisant la formation de calculs, d'où dilatation secondaire du cholédoque.

. La 2ème hypothèse est la dilatation compensatrice d'une absence vésiculaire.

Sur le plan expérimental, la cholécystectomie a, bien des fois, été étudiée chez l'animal. D'après les travaux récents de Mahour, après cette opération, on note une dilatation secondaire précoce de la V.B.P. qui triple de calibre au bout de 2 semaines. Cette dilatation se maintient au double du calibre normal au bout de 3 mois.

Chez l'homme cholécystectomisé, le comportement de la V.B.P. est variable. Stalport analysant 135 cholangiographies exécutées 6 mois à 9 ans après

cholécystectomie constate que l'augmentation du calibre cholédocien est constante, selon des degrés variant avec l'état de l'appareil sphinctérien constaté à l'intervention, mais cette augmentation est statistiquement minime.
Mallet Guy, lui, ne relève d'augmentation notable que dans 7 % des cas.

Ghozzland, dans sa thèse, admet que les 2 mécanismes ci-dessus sont intriqués : " En l'absence de vésicule, il est possible de voir une dilatation plus ou moins marquée de la V.B.P., une dilatation non seulement mécanique sous l'influence des calculs ou de la stase biliaire, mais aussi une véritable adaptation fonctionnelle. En effet, dans la plupart des cas, la paroi du canal s'épaissit en même temps que son calibre s'élargit. Or, une simple distension mécanique provoquerait au contraire un amincissement des parois ".

. Enfin d'autres auteurs admettent l'origine congénitale de ces dilatations en rapport avec un défaut du développement embryologique.

3) - Le sphincter d'Oddi

Il est généralement normal, mais parfois on note une hypertonie sphinctérienne nécessitant une sphinctérotomie. Parmi nos 4 observations personnelles, nous relevons 2 cas d'hypertonie et dans notre série de 57 observations d'agénésie, il en existe 3 cas.

4) - Les canaux hépatiques

Ils sont généralement normaux; parfois, ils sont dilatés, pouvant contenir des calculs ou de la boue.

II - Lithiase du cholédoque associée à l'agénésie

Cette association peut se voir et elle est très fréquente, s'il existe une dilatation cholédocienne.

- 2 de nos 4 malades ayant une telle dilatations ont tous des calculs cholédociens.
- Dans notre série de 57 observations, nous observons 9 cas de dilatation cholédocienne dont 6 cas avec lithiase, soit environ 60 %.

La présence de calcul cholédocien en l'absence de vésicule a soulevé des théories pathogéniques diverses :

1) - Il est généralement admis que les calculs se forment essentiellement dans la vésicule puis migrent dans le cholédoque. (Lithogénèse secondaire)

2) - Théorie de la lithogénèse autonome

- En cas d'agénésie vésiculaire, certains auteurs pensent que ce sont des calculs migrés à partir des canaux intra ou extra-hépatiques.
- Selon d'autres auteurs, les calculs se forment directement dans le cholédoque; il semble donc plausible que ce canal puisse assumer certaines sinon toutes les fonctions physiologiques et pathologiques de la vésicule. Cette lithogénèse est favorisée par la stase biliaire et l'hypertonie du sphincter. Ceci explique les lithiases récidivantes dans certains cholédoques très dilatés.

III - Association avec des anomalies vasculaires

Plusieurs auteurs ont remarqué l'absence de l'artère cystique accompagnant l'agénésie vésiculaire, notamment

Duffas qui suggère la pratique de l'artériographie sélective pour le diagnostic pré-opératoire.

IV - Association avec des atteintes des organes de voisinages

1) - Le Foie

. Au niveau de la face inférieure du foie, on note souvent l'absence de la fossette vésiculaire qui est parfois remplacée par un étroit sillon.

Sur 55 observations, Dixon a trouvé 20 absences de la fossette.

. Quant à l'aspect macroscopique, le foie peut être hypertrophique ou scléro-atrophique.

. Sur 34 cas chirurgicaux, Latimer note :
2 foies hypertrophiques
3 foies atrophiques

. Parmi les 37 cas d'autopsie, il découvre :
3 foies hypertrophiques
7 foies atrophiques

. Les anomalies morphologiques du foie sont rares : ce sont des hypertrophies ou absences d'un lobe.

. Sur les 34 cas opérés, Latimer observe :
1 hypertrophie du lobe de Riedel
1 absence du lobe gauche

. Sur les 37 cas d'autopsie, il trouve :
1 absence du lobe quadrangulaire
1 absence de séparation entre les 2 lobes.

2) - Le pancréas

Il est parfois le siège d'une pancréatité calcifiante ou d'un néo ou d'une simple hypertrophie.

La fréquence de ces associations avec l'agénésie vésiculaire est faible.
Dans notre étude, nous avons trouvé 1 cas d'hypertrophie et 2 cas de pancréatite.

3) - L'estomac et le duodénum

Ils peuvent être le siège d'ulcère ou de cancer. Un de nos 4 malades (observation n° 1) a un néoplasme gastrique nécessitant une gastrectomie large. C'est à cette lésion maligne que doivent être attribuées les troubles cliniques ayant conduit à la découverte de l'agénésie vésiculaire cliniquement muette. En effet, le cancer étant supprimé, le malade encore vivant actuellement, n'accuse plus aucun trouble digestif (avec un recul de 4 ans).

TABLEAU (1)

ABSENCE DE V.B. AVEC VOIE BILIAIRE PRINCIPALE NORMALE

Auteur	Année	Age	Sexe	Signes cliniques	Durée	Diagnostic anatomo - clinique			Type d'exploration per opératoire pratiqué	Traitement - Evolution Remarques
						par chirurgie	par autopsie	Lésions constatées		
Heffernon	1960	M	34 ans	Fatigue - Embarras gastrique ballonnement		+		Absence de vésicule et du cystique	simple inspection	
	1960	F	22 ans	Douleur + crampe épigastrique, ballonnement, nausée.	2 ans	+		Absence de VB et du cystique cholédoque normal	inspection minutieuse	
Rose	1961	F	40 ans	Douleur épigastrique et dans H.C.D. - Intolérance aux graisses Flatulence-Pyrosis	quelques années	+		Pas VB. Cholédoque adhérent au pancréas Adhérences au point Mac - Burney	simple exploration	ATCD : ulcère duodénal Appendicite
Davis	1961	F	36 ans	Douleur épigastrique constipation, ballonement, intolérance aux graisses.	21 ans	+		Pas VB. ni cystique, ni fossette vésiculaire, cholédoque normal	cholédocotomie + pose d'1 drain	Cholangio post-opératoire suites asymptomatiques
Beique	1963	M	32	Douleur épigastrique après ingestion de graisses.	1 an	+		Pas VB. ni cystique - cholédoque normal	Drain de Kehr cholangiographie	
	1963	F	29	Douleur épigastrique, nausée, vomissements.	2 mois	+		Pas VB. ni cystique cholédoque normal	pose d'1 drain cholangiographie	
	1963	H	42	Syndrome ulcéreux, prurit	1 mois	+		cholédoque normal sans calcul pas de lit vésiculaire	0	
	1963	H	48	Douleur épigastrique, pyrosis, aérophagie, nausée, vomissements.	8 - 10 ans	+		cholédoque normal pas de lit vésiculaire	cholangio	cholédocotomie cholangio post-opératoire
Vander-	1964	F	38	Douleur épigastrique et dans HCD. Nausée vomissements, intolérance aux graisses.	1 an	+		cholédoque normal Sphincter d'Oddi petit	cholangio	Sphinctérotomie + drainage 19 jours Evolution asymtomatique
	1964	H	55	Douleur épigastrique + tension dans HCD. nausée, vomissements		+		cholédoque normal	cholangio	Indigestion après cette laparotomie

Auteur	Année	Age	Sexe	Signes cliniques	Durée	Diagnostic anatomo - clinique				Traitement - Evolution Remarques
						par chirurgie	par autopsie	Lésions constatées	Type d'exploration per-opératoire pratiqué	
Breezing	1964	F	47 ans	Douleur dans H.C.D. dyspepsie, prurit, pas de vomissements.	5 ans	+		Pas de V.B. ni cystique Pas d'autre anomalie	cholangio	Evolution asymptomatique après cette laparotomie
Wright	1965	F	50	Douleur dans H.C.D. de 3 j. sans ictère Tension à H.C.D.	7 ans	+		Pas de V.B. ni cystique, ni fossette vésiculaire, cholédoque normal sans calcul	cholangio	
Deward	1965	H	61	Brûlure épigastrique matinale calmée par les aliments et le lait		+		Pas V.B. ni cystique - Arbre biliaire normal	cholangio	Evolution asymptomatique après cette laparotomie
	1965	H	47	Régurgitation, intolérance aux graisses		+		Pas de V.B. ni cystique - cholédoque normal et disséqué	cholangio	Appendicectomie
	1965	F	42	Troubles dyspeptiques Intolérance aux graisses.	2 ans	+		Cystique rudimentaire avec 2 calculs - Pas de V.B.	cholangio	Evolution asymptomatique
Dugal	1966	F	28	Colique hépatique, nausées, vomissements céphalées pas d'ictère	2 ans	+		Pas de V.B. - voies biliaires normales sans calcul	cholangio	Sphincterotomie + drainage
Frey	1967	H	40	Douleur H.C.D. + éructation, nausée		+		Pas de vésicule ni canal cystique ni artère cystique - pas d'adhérences	cholangio	Evolution ultérieure asymptomatique
	1967	F	57	Douleur H.C.D. postprandiale irradiant dans le dos	1 ½ mois	+		Pas de V.B. cholédoque normal épaisses adhérences	cholangio	Evolution ultérieure asymptomatique
Navani	1967	F	55	Douleur épigastrique et périombilicale, nausée, vomissement, intolérance aux graisses Tension de HCD à la palpation	2 mois	+		Pas de V.B. ni cystique cholédoque normal	cholangio	2 mois après, reprise des douleurs dans H.C.D.
Valltonen	1967	F	39	Douleur dans HCD provoquée par aliments gras.	1 an	+		Pas V.B. ni cystique - cholédoque normal - Adhérences entre le foie et l'épiploon	cholangio	Présence d'1 mince bande de tissu de connection à la place de la vésicule

Auteur	Année	Age Sexe	Signes cliniques	Durée	Diagnostic par chirurgie	Diagnostic par autopsie	anatomo - clinique Lésions constatées	Type d'exploration per-opératoire pratiqué	Traitement - Evolution Remarques
Satpathy	1966	F 48 ans	Douleur dans H.C.D. vomissement.	13 ans	+		Tractus biliaire extra hépatique disséqué - cholédoque normal - Hépatique dt.un peu dilaté, étroit sillon à la place de la fossette vésiculaire. Pas d'artère cystique	0	Cholangio I.V. post-opératoire Evolution ultérieure asymptomatique
Quinton	1968	H 34	Pancréatite calcifiante chronique, Diabète, douleur rapprochée		+		Pas V.B. - cholédoque normal Pancréatite calcifiante		Pancréatectomie céphalique
Sanders	1968	F 50	Nausée, douleur dans H.C.D. Vomissement, Tension dans H.C.D.	qques années	+		Pas V.B. ni cystique Arbre biliaire normal	cholangio	Cholédocotomie + drain de Kehr 3 semaines
Noya	1968	F 38	Douleur épigastrique et dans HCD post-prandiale, nausée, vomissement, intolérance aux graisses, tension, dans HCD à la palpation	4 ans	+		Pas V.B. ni cystique Tractus biliaire normal	cholangio	Evolution asymptomatique
Haynin Forster	1969	F 37	Douleur dans HCD et épigastrique, vomissement, pas d'ictère	24 ans	+		Pas V.B. ni cystique, ni fossette vésiculaire, cholédoque normal	Radio-manométrie per - opératoire	Cholédocotomie + drainage 20 jours
Vaalasti	1970	F 28	Douleur dans HCD. Vomissement	1 an	+		Pas V.B. ni cystique, cholédoque normal	cholangio	Cholédocotomie Cholangio et scintigraphie hépatique post-opératoires négatives
Bartone	1970	F 64	Sévère douleur épigastrique Vomissement	depuis l'âge de 9 ans	+		Importantes adhérences - Dissection du cholédoque - canaux hépatiques normaux 2ème intervention au 21ème jour boue biliaire dans cholédoque distal.	cholangio + drain de Kehr	Pas d'opacification du cholédoque distal sur cholangio per et post opératoire
	1970	F 64	Vomissement + douleur abdominale généralisée, maximum à l'épigastre.	4 jours	+		Importante inflammation et adhérences dans HCD, pas d'identification (mauvais état général), Décès 12h après, à l'autopsie : cholédoque distal et région vatérienne normaux; le reste du système biliaire inidentifiable Pas vésicule intra-hépatique Abcès hépatique fistulisé dans duodenum.		

TABLEAU (2)

ABSENCE DE V.B. AVEC VOIE BILIAIRE DILATEE

Auteur	Année	Age Sexe	Signes cliniques	Durée	Diagnostic		anatomo - clinique		Traitement - Evolution Remarques
					par chirurgie	par autopsie	Lésions constatées	Type d'exploration per-opératoire pratiqué	
Heffernon	1960	F 66 ans	Douleur épigastrique Vomissements - ictère 8 jours		+		Absence V.B. et du cystique cholédoque dilaté + calcul	Inspection minitieuse	
Lauras	1961	H 76	Douleur sous hépatique + défense, sub-ictère t° à 39	48 h	+		Pas V.B. ni fossette vésiculaire ni lobe carré, cholédoque très dilaté (Ø = 4cm) avec calcul Papille géante.	Pose d'un drain	Ecoulement biliaire pendant 35 j. après ablation du drain.
Bair	1961	F 42	Douleur + tension dans HCD. nausée, vomissement, constipation, selles décolorées, intolérance aux graisses, sub-ictère conjonctival	2 mois	+		V.B. et cystique remplacés par 1 cordon de tissu fibreux qui est disséqué.	POSE d'un drain	Cholangio post-opératoire cholédoque un peu dilaté drainage 19 jours Evolution ultérieure asymptomatique
Davis	1961	F 42	Douleur dans flanc droit et dans hypogastre	5 ans	+		Pas de V.B. ni cystique cholédoque un peu dilaté	Pose d'un drain	Cholangio post-opératoire Drainage 14 jours Evolution asymptomatique
Vanderpool	1964	F 35	Angine de poitrine		+		Pas V.B. Dilatation segmentaire du cholédoque - Dilatation de tout le canal hépatique G	cholangio	
Arvey Roger	1965	H 74	Sévère douleur épigastrique et dans HCD. Ictère Pas fièvre ni frisson.		+		Pas V.B. ni cystique - cholédoque dilaté avec calcul	cholangio	cholédocolithotomie 18 mois après, à la cholangio cholédoque dilaté sans calcul.
Duffas	1967	H 45	Douleur sous costale dte. irradiant en ceinture et vers épaule dt + vomissement bilieux, t°, frisson sub-ictère		+		Pas V.B. Cholédoque dilaté avec calcul et boue biliaire	cholangio + drainage	Papillectomie et duodénotomie
Sherson	1970	F 76	Ictère, sub-occlusion de 3 j. précédé d'ictère sans douleur 5 ans auparavant		+		Cholédoque dilaté avec calcul Diverticule postérieur (vestige du cystique)	cholangio	

Auteur	Année	Age Sexe	Signes cliniques	Durée	Diagnostic anatomo - clinique				Traitement - Evolution Remarques
					par chirurgie	par autopsie	Lésions constatées	Type d'exploration per-opératoire pratiqué	
Détrie	1970	H 68 ans	Ictère prolongé sans fièvre ni douleur Anorexie, amaigrissement	2 mois	+		Pas V.B. Cholédoque dilaté avec calcul - Volumineux cystique terminé en cul-de-sac	cholangio	
Mansouri	1971	F 39	Douleur dans H.C.D. sous irradiation, intolérance aux graisses, céphalées fébricules	2½ mois	+		Cholédoque un peu dilaté sans calcul; tractus fibreux à la place du lit vésiculaire.	cholangio	Evolution ultérieure asymptomatique.

ABSENCE DE V.B. AVEC AUTRES MALFOR MATIONS DE LA VOIE BILIAIRE PRINCIPALE

TABLEAU (3)

Auteur	Année	Age - Sexe	Signes cliniques	Durée	Diagnostic anatomo - clinique				Traitement - Evolution Remarques
					par chirurgie	par autopsie	Lésions constatées	Type d'exploration per opératoire pratiqué	
Quinton	1968	H 25	Ictère par rétention		+		Pas V.B. - Rétrécissement de la partie terminale du cholédoque		Sphinctéroplastie
Davis	1961	F 57	Douleur épigastrique, nausée, vomissement.	4 ans	+		Nombreuses adhérences d'origine inconnue. Pas V.B. ni cystique, cholédoque très court et petit	0	Cholangio I.V. post-opératoire Evolution asymptomatique
Vanderpool	1964	F 38	Douleur épigastrique et dans HCD. nausée, vomissement, intolérance aux graisses	1 an	+		Cholédoque normal Petit sphincter	cholangiographie drainage	Drainage 19 j. + sphinctérotomie - Evolution ultérieure asymptomatique.

ABSENCE DE V.B. AVEC ATTEINTE DE VOISINAGE

TABLEAU (4)

Auteur	Année	Age	Sexe	Signes cliniques	Durée	Diagnostic anatomo - clinique				Traitement - Evolution Remarques
						par chirurgie	par autopsie	Lésions constatées	Type d'exploration per - opératoire pratiqué	
Mac Ilrath	1962	H	71 ans	Douleur épigastrique, ictère, amaigrissement.			+	KC estomac + métastases pulmonaires, osseuses, hépatiques		
Beique	1963	F	19	Anorexie, amaigrissement vomissement, douleur épigastrique	6 mois	+		cordon fibreux à la place de la vésicule, cholédoque normal, Pancréas augmenté de volume.	0	Appendicectomie
Richard	1966	F	73	Douleur abdominale, ictère, anorexie, amaigrissement, asthénie, vomissement.		+	+	Face anté de l'estomac adhérent au foie. Tumeur intraluminale du cholédoque proximale, extensive vers l'hépatique Dt. - Pas V.B. ni cystique.	cholangio drainage	- Cholédocotomie - Décès 3 mois après - - Autopsie : Foie volume, Abcès sous-phrénique adénocarcinome du cholédoque + métastase gastrique. Pas de V.B. ni cystique
Quinton	1968	H	34	Pancréatite chronique diabète, douleurs rapprochées		+		Pancréatite calcifiante Pas V.B. ni cystique Cholédoque normal		Pancréatectomie céphalique
Kohler	1970	F	48	Douleur dans H.C.D. irradiant vers l'épaule, amaigrissement	2 ans	+		Pas V.B. hépato-cholédoque normal Pancréatite chronique	cholangio	

ABSENCE DE V.B. ASSOCIEE A D'AUTRES MALFORMATIONS

TABLEAU (5)

Auteur	Année	Age	Sexe	Signes cliniques	Durée	Diagnostic anatomo - cliniques				Traitement-Evolution Remarques
						par chirurgie	par autopsie	Lésions constatées	Type d'exploration per-opératoire pratiqué	
Mac Ilrath	1962	F	4 jours	Fistule trachéo-oesophagienne			+	Pas de V.B. ni cystique - C.I.V. - hypoplasie du radius.		
	1962	H	7 jours	Fistule trachéo-oesophagienne			+	Pas de V.B. ni cystique - C.I.A. - Rein en fer à cheval		
	1962	F	3 sem.	Imperforation anale			+	Pas vésicule ni cystique. Fistule recto-vaginale. Duplication vaginale. Absence de corps calleux		
	1962	F	4 ans	C.I.V. tetralogie de Fallot			+	Pas V.B. ni cystique. Le reste du système biliaire est normal.		
	1962	H	38 ans	Tuberculose miliaire			+	Pas V.B. ni cystique.		Foie, pancréas, duodénum = normaux
	1962	H	74 ans	Infarctus myocardique			+	Pas V.B. ni cystique		
	1962	H	78 ans	Fracture du fémur			+	Pas V.B. ni cystique		
	1962	F	79 ans	Décompensation cardiaque			+	Pas V.B. ni cystique		
Frey	1967	H	10 mois	Malformations multiples + imperforation anale			+	Cholédoque normal - Pas V.B. ni cystique		
		F	50 ans	Douleur suprasternale irradiant au bras G + brûlure rétrosternale		+		Hernie hiatale Absence de V.B.		
Hane-maaijer	1969	F	69	Fièvre, douleur dans HCD. Ictère	2 ans	+		Pas V.B. ni canal hépatique Dt., Agénésie du lobe Dt.		

C H A P I T R E IX

ETUDE CLINIQUE

L'agénésie vésiculaire se manifeste différemment chez l'enfant et chez l'adulte.

I - Chez l'enfant, cette anomalie est reléguée au 2ème plan par d'autres malformations beaucoup plus graves sur le plan vital; très souvent l'enfant meurt précocement et l'agénésie vésiculaire est une découverte d'autopsie.

II - Chez l'adulte :

1) - Les circonstances de découvertes sont plus variées.

- Soit que cette agénésie évolue de façon totalement silencieuse et elle est bien supportée. On la découvre lors des interventions abdominales pour d'autres affections ou lors des autopsies chez les malades décédés pour d'autres maladies.
- Soit que cette agénésie se manifeste bruyamment par des signes évoquant une maladie du tractus biliaire : cholécystite aiguë ou chronique, lithiase, angiocholite.

Chez nos 4 malades les circonstznces de découverte sont les suivantes :

Intervention sur les voies biliaires	3 cas
Intervention pour d'autres affections	1 cas
Autopsie	0 cas

Dans notre étude portant sur 52 observations chez l'adulte, nous trouvons :

Intervention sur les voies biliaires	23 cas
Intervention pour d'autres affections	3 cas
Autopsie	6 cas

2) - Les signes cliniques

a) Sur le plan fonctionnel.

. La douleur est le signe le plus fréquent, elle revêt tous les aspects possibles : tantôt elle est sourde, tantôt c'est une vive douleur siègeant au creux épigastrique ou dans la région de l'hypochondre droit. Elle peut rester localisée à cet endroit ou bien irradier à l'épaule droite ou dans le dos; ailleurs c'est une colique hépatique typique.

Cette douleur s'accompagne parfois de vomissement bilieux, de température et d'ictère; elle est intermittente et évolue depuis plusieurs années avant que le malade vienne consulter.

Chez 3 de nos 4 malades, la durée d'évolution varie de 6 à 13 ans.

. Des troubles dyspeptiques peuvent accompagner la douleur : ce sont des nausées, intolérance aux graisses, vomissements bilieux, ballonnement post-prandial.

b) Signes généraux.

. Elévation de la température.

Elle se voit assez fréquemment, elle est rarement

très élevée, elle varie habituellement entre 38° et 38°5 et évolue par poussée de 2 à 3 jours. Elle peut s'associér à la douleur et à l'ictère.

. Il peut exister un amaigrissement, mais il est généralement peu important.

c) Signes physiques.

. L'ictère

c'est un signe très fréquent, présent dans 48 % des cas selon Dixon, 55 % selon Gerwig, et il est dû presque toujours à un calcul.

Tantôt c'est un ictère franc, généralisé, s'accompagnant de selles décolorées et des urines foncées, entrainent un prurit.

Tantôt c'est un ictère léger avec sub-ictère conjonctival.

Chez 2 de nos 4 malades, l'ictère est présent.

. à la palpation, il n'existe généralement pas de signe de Murphy, mais plutôt une légère tension ou une défense au niveau de l'hypochondre droit.

Dans nos observations n° 2 et n° 4, nous retrouvons cette défense; dans le cas n° 3, le signe de Murphy est assez net.

3) - Le diagnostic préopératoire

Il n'est pratiquement jamais réalisé.

En plus des signes cliniques, précédemment cités, le diagnostic doit s'appuyer sur les examens de laboratoire et sur la radiologie.

Les examens du laboratoire.

Ils ne montrent rien de particulier et n'apportent

aucune aide au diagnostic.

Nagy (1958) signale une plus forte concentration de bilirubine (132 mgr) que dans une bile normale. Mais ce caractère est inconstant.

Les examens radiologiques.

- La radio abdominale simple.

  Elle permet parfois de voir les calculs et de les situer. Dans les agénésies vésiculaires, s'ils sont visibles, ces calculs se trouvent en dehors de l'aire vésiculaire.

- La cholécystographie en dehors de la phase ictérique.

  Cet examen est généralement négatif et ne montre pas d'imprégnation de la vésicule, la voie biliaire principale est parfois opacifiée isolément. C'est le cas de notre observation n° 3.

- La cholangiographie I.V.

  Elle apporte plus de renseignements que la cholécystographie; elle peut montrer la voie biliaire principale alors qu'il n'existe aucune opacification à l'examen oral.

  Dans le cas présent, il y a toujours une exclusion vésiculaire.

- Artériographie.

  Plusieurs auteurs, notamment Guillermo (1958), Satpathy (1966), Duffas (1967), Frey (1967) se sont aperçus que l'absence vésiculaire s'accompagne aussi de l'absence de l'artère cystique.

  Duffas suggère alors l'utilisation de l'artériographie sélective dans le diagnostic pré-opératoire. Jusqu'à présent, aucun auteur n'a pratiqué cet examen

trop spécialisé dans ce but.

4) - <u>En conclusion</u> :

Le diagnostic préopératoire de l'agénésie vésiculaire n'a jamais été posé jusqu'à maintenant car la symptomatologie est faite de signes d'emprunt seulement et les examens paracliniques ne sont pas probants.

- Dans les cas où il existe des troubles biliaires avec exclusion vésiculaire à la radio, les malades sont opérés avec le diagnostic de :

  . cholécystite aiguë ou chronique dans 50% des cas
  . lithiase cholédocienne
  . angiocholite.

- Dans les autres cas où in n'existe pas de signe attirant l'attention sur le tractus biliaire, les malades sont opérés avec le diagnostic de :

  . cancer du pancréas de l'estomac
  . ulcère de l'estomac
  . hernie hiatale.

C H A P I T R E X

TRAITEMENT

Il n'existe pas de traitement spécifique des agénésies vésiculaires, il s'agit plutôt de traiter des lésions associées et cette thérapeutique varie selon les auteurs.

- Dixon préconise le drainage prolongé avec un drain de Kehr dans les cas d'agénésie où les symptomes sont présents, même si le cholédoque est de calibre normal et même s'il n'y a pas de calcul. Il se base sur le fait que 3 de ses 10 malades ayant subi un drainage cholédocien ne souffrent plus après l'opération, tandis que 4 autres continuent à présenter les mêmes symptomes sans ce geste thérapeutique.

  Mais cette attitude, approuvée par Flannery, est contestée par Forster et par Kohler qui constatent qu'un certain nombre de patients présentant des troubles biliaires deviennent complètement asymptomatiques après une simple laparotomie exploratrice, la V.B.P. étant normale, ne renfermant pas de calcul. Peut-être un régime diététique et médical post-opératoire strict joue un rôle déterminant dans cette évolution (Carnevali)

- Hillemand adopte une attitude plus sélective :
  " nous pensons que si le malade est porteur d'un ictère, il faut effectuer un drainage du cholédoque, même s'il n'y a pas de calcul et s'il n'y a pas de dilatation de ce conduit. Si le malade ne présente que des crises douloureuses, on pourrait envisager de pratiquer une

dérivation cholédocienne; nous pensons en effet que les douleurs présentées par ces sujets peuvent être en rapport avec un spasme du sphincter d'Oddi ou tout du moins un trouble de son rythme ".

- Lombard préconise la pratique de l'examen manométrique per-opératoire pour préciser et traiter toute dyskinésie cholédocienne lorsque la voie biliaire principale ne comporte aucun obstacle et si l'intégrité des organes voisins (estomac, duodénum, pancréas, intestin) se vérifie.

- Dugal et Mann vont encore plus loin en conseillant la sphinctérotomie de routine même en face d'un cholédoque normal. Cette manoeuvre aiderait à supprimer la persistance post-opératoire des symptomes comme le démontre Vanderpool : une de ses patientes présentait des crises douloureuses après une laparotomie au cours de laquelle on avait constaté l'absence de la vésicule et des voies biliaires par ailleurs normales; elle ne les présente plus après une sphinctérotomie faite 6 mois plus tard.

Cette thérapeutique est controverséecar le petit nombre de cas rapporté ne permet pas d'établir une règle générale.

- Pour notre part, nous pensons que la découverte per-opératoire d'une agénésie vésiculaire isolée ne nécessite pas de geste thérapeutique. Le drainage cholédocien prolongé, préconisé par Dixon semble illogique en l'absence d'angiocholite sur-ajoutée.

Si le malade est ictèrique, il faut rechercher les calculs. En présence de calculs, il faut les enlever, explorer le cholédoque et instituer un drainage dont la

durée varie avec les auteurs.

Il faut également connaitre l'état du sphincter d'Oddi par la manométrie per-opératoire.

En présence d'une dilatation cholédocienne sans calcul, il faut explorer ce canal par la radiomanométrie et faire éventuellement une sphinctérotomie et un drainage s'il existe des modifications de la pression intracholédocienne.

Si tout le système biliaire est normal, il faut absolument explorer les organes de voisinage (foie, estomac, duodénum, pancréas ...) à la recherche d'une lésion associée dont les signes cliniques trompeurs auraient pu au départ égarer vers une affection biliaire.

C H A P I T R E XI

CONCLUSIONS

I - L'observation de 4 cas d'absence congénitale de la vésicule biliaire découverte depuis 10 ans, en cours d'intervention, à CHAMBERY et GRENOBLE, nous a paru intéressante.

II - Elle nous a permis d'approndir l'étude de cette anomalie assez rare et d'en dégager les principaux caractères étiologiques, pathogéniques et embryologiques et cliniques :

1) Elle se voit à tout âge dans les 2 sexes, avec une plus grande fréquence chez la femme.

2) Les sujets porteurs de cette anomalie ne présentent pas toujours un tableau clinique attirant l'attention sur le tractus biliaire (2 fois sur 3 environ).

3) Cette agénésie peut être isolée ou s'associer à d'autres anomalies des voies biliaires ou à des atteintes d'autres organes de voisinage.

4) Il s'agit embryologiquement

- soit d'une anomalie de développement de l'ébauche hépatique,
- soit d'un défaut de vascularisation des voies biliaires au cours du développement embryologique.

5) L'évolution en est :

- soit totalement silencieuse (découverte d'autopsie)

- soit évocatrice d'une affection biliaire (douleurs, ictère - état fébrile)
- soit masquée par une affection en cours (cancer digestif - hernie hiatale) et il s'agit d'une découverte opératoire.

6) Le diagnostic : n'a jamais été posé car la symptomatologie est faite de signes d'emprunt et les examens radiologiques avec opacification des voies biliaires n'apportent pas d'arguments concluants : seule l'artériographie de l'artère hépatique pourrait permettre de faire ce diagnostic, car cette agénésie s'accompagne généralement de l'absence de l'artère cystique.

Cet examen n'est malheureusement pas pratiqué couramment. Les autres examens évoquant une vésicule exclue radiologiquement n'ont jamais permis jusqu'à maintenant d'évoquer cette absence congénitale de vésicule.

III - Pour affirmer cette malformation, il est indispensable d'éliminer en cours d'intervention :
- les vésicules ectopiques,
- les vésicules scléro-atrophiques,
- et, bien évidemment, une cholécystectomie antérieure.

IV - Le traitement per-opératoire dépend essentiellement :
- des données du tableau clinique,
- des constatations per-opératoires,
- des éléments fournis par la radiomanométrie.

Vu, Le Président de Thèse

Monsieur Le Professeur

J. Bonnet EYMARD

Vu, et permis d'imprimer

Grenoble, le 9 décembre 1972

G. CABANEL

Doyen de la Faculté de Médecine

B I B L I O G R A P H I E

BARTONE N.F. et GRIECO R.V.

Absent Gallbladder and cystic duct.

Amer. J. Roentgen. 1970, 110, 252 - 255

BEIQUE L.

Absence congénitale de la vésicule biliaire

Union Med. Canada 1963, 92, 199 - 202

BIAR R.C. et MILLER T.M.

Atresia of the gallbladder

Amer. J. Gastroent. 1961, 36, 78

BRAUNSTEIN L.E.

Congenital absence of gallbladder - Review and case report.

J. Abdom. Surg. 1961, 3, 25

BREEZING H.J. SANCHEZ

Congenital absence of gallbladder

New-York State J. Med. 1964, 64, 914 - 916

CARNEVALI J.F. KUNATH C.A.

Congénital absence of gallbladder

Arch. Surg. 1959, 78, 440 - 445

CAROLI

Contribution à la pathogénie des dilatations congénitales du cholédoque

Archiv. Mal. App. Digestif 1953, 42, 1045

CAYLOR H.D.

Congenital absence of gallbladder
Amer. J. Surg. 1952, 84, 352 - 355

CELESTINO DA COSTA

Eléments d'embryologie
Paris, Masson, 1948

CHAMPETIER J.

Traitement des atrésies congénitales des voies biliaires extra-hépatiques.
Thèse Med. Grenoble 1964, n° 9

CORNELEAC

Mégacholédoque par dystrophie sphinctéro-papillaire
Re. Intern. Hépatologie 1967, 17, 669 - 674

COUINAUD C.

Le foie : études anatomiques et chirurgicales
Ed. Masson, Paris, 1957

CUQ P.

Segmentation hépatique des carnivores. Recueil de médecine vétérinaire.
Ed. Vigot, Paris, 1965

DAVIS et TROWER C.B.

Congénital absence of the gallbladder in the adult.
Arch. Surg. 1961, 83, 652 - 656

DETRIE Ph. et Coll.
Syndrome du canal cystique; 1 cas très particulier.
Press. Med. 1970, 78, 2075 - 2076

DIXON C.F. et LICHTMAN
Congenital absence of gallbladder
Surgery 1945, 17, 11 - 20

DUFFAS M.
L'agénésie de la vésicule biliaire. Revue de la littérature (à propos d'une observation)
Thèse Med. Paris 1967 n° 947

DUGAL P. et L'ESPERANCE P.
Absence congénitale de la vésicule biliaire
Union Med. Canada 1966, 95, 762 - 764

ETTER L.E.
Left sided gallbladder
Amer. J. Roentgen. 1953, 80, 987

FERRIS D. et GLAZER
Congenital absence of gallbladder - 4 surgical cases.
Arch. Surg. 1965, 91, 359 - 361

FLANNERY M. et CASTER M.
Congenital anormalities of gallbladder. 101 cases
Internat. abstr. Surg. 1956, 103, 439 - 457

FREY C. et BIZER L.
Agenesis of the gallbladder
Amer. J. Surg. 1967, 114, 917 - 926

GERACI Ch.

Congenital absence of the gallbladder. Diagnostic by operative cholangiography.
Arch. Surg. 1959, 78, 437 - 439

GERWIG W. et COUNTRYMAN L.

Congenital absence of the gallbladder and cystic duct. Report of 6 cases.
Ann. Surg. 1961, 153, 113 - 125

GIROUD A. et LELIEVRE A.

Eléments d'embryologie
Paris, Le François 1965

GUILLERMO Y.C.

à propos d'une triple anomalie des voies biliaires : absence congénitale de la vésicule biliaire, dilatation pseudo-kystique calculeuse de la voie biliaire principale, fistule cholédoco-colique.
Thèse Med. Paris 1958, n° 1053

HANEMAAIJER R.

Agenesis of the gallbladder with absence of the right lobe of the liver.
Archiv. Chir. Neerl. 1969, 21, 105 - 108

HAYNIN, SAEGER et FORSTER

Agénésie et hypogénésie de la vésicule biliaire.
Bull. Assoc. Nord Lothar Gastro-enter.
1969, 22, 21 - 23

HECTOR et LAUMONNIER

Malformation congénitale de la vésicule biliaire.
Journal Chir. 1958, 75, 63

HEFFERNON E. et WEBER

Congenital absence of the gallbladder
J.A.M.A. 1960, 174, 894 - 895

HILLEMAND P. et Coll.

Les agénésies de la vésicule biliaire
Arch. Mal. App. Dig. 1949, 38, 313 - 317

HOEFFEL J. Cl.

Les malformations congénitales des voies biliaires
Gaz. Med. France 1970, 77, 2675 - 2695

KLEIN

Agenesis of gallbladder and its operative management.
Amer. Surg. 1972, 38, 117 - 118

KOBACKER J.L.

Congenital absence of gallbladder. Possible hereditary defect.
Ann. Intern. Med. 1950, 33, 1008 - 1012

KOEHLER J.J. et Coll.

Agénésie de la vésicule biliaire
J. Radiol. Electr. Med. Nucl. 1970, 51, 413 - 415

KOURIAS B.

Anomalies et variations des canaux biliaires.
Journal Chir. 1959, 77, 393 - 422

LABBE P. et Coll.
Absence congénitale de la vésicule biliaire.
Union Med. Canada 1950, 79, 896 - 901

LANGMAN J.
Embryologie médicale. Développement humain, normal et pathologique.
Paris, Masson 1965

LASSAU J.P.
organogénèse du foie humain. Contribution à l'étude de l'angioarchitecture hépatique.
Thèse Med. Paris 1966, n° 489

LASSAU J.P. et Coll.
Remarque sur l'organogénèse des voies biliaires de l'homme.
C.R. Ass. Anat. 1967, 138, 751 - 754

LATIMER E.O. et coll.
Congenital absence of the gallbladder. Report of 3 cases.
Ann. Surg. 1947, 126, 229 - 242

LAURAS H., DURAND D. et coll.
Absence congénitale vraie de vésicule biliaire
Archiv. Mal. App. Dig. 1961, 50, 1398 - 1401

LEVRAT M.
Vésicule biliaire inapparente et vésicule biliaire exclue. Discussion de terminologie radiologique.
Press. Med. 1969, 77, 1143

LOMBARD R.

Agénésie vésiculaire. Relation d'un cas
Acta Gastro-enter. Belg. 1957, 20, 925 - 930

MAC ILRATH et coll.

Congenital absence of the gallbladder and cystic duct.
Report of 10 cases found at necropsy.
J.A.M.A. 1962, 180, 782 - 783

MALLET - GUY

Anomalies congénitales des voies biliaires
Acta chir. Belg. 1953, 52, 558

MALMSTROM L.

Congenital absence of the gallbladder. Report of a case diagnosed at operative cholangiography.
Acta Chir. Scandinav. 1953, 105, 440 - 447

MANSOURI H. et coll.

Absence congénitale de vésicule biliaire.
Lyon Chir. 1971, 67, 301 - 302

MONROE S.E.

Congenital absence of the gallbladder. A statistical study.
J. Int. Coll. Surg. 1959, 32, 369 - 373

MOUZAS G. et WILSON

Congenital absence of the gallbladder with stone in the common bile duct.
Lancet 1953, 1, 628 - 629

NADEAU

Hereditary gallbladder agenesis : 12 cases in the same family.
J. Maine Med. Assoc. 1972, 63, 1 - 4

NAVANI S. et Coll.

Agenesis of gallbladder.
Amer. J. Roentgen 1967, 101, 625 - 627

NELSON

Anomalous position of gallbladder
Archiv. Surg. 1963, 66, 679

NOYA J.J.

Congenital absence of gallbladder and cystic duct.
Milit. Med. 1968, 133, 561 - 562

PACHA M.

A propos d'une agénésie congénitale de la vésicule biliaire.
Thèse Med. Paris 1960, n° 667

PANNIER

Le canal cystique : étude anatomique et fonctionnelle.
Thèse Med. Nantes 1971

DE PRIZIO

Congenital absence of gallbladder
J. Abdom. Surg. 1966, 8, 238 - 241

QUINTON

Agénésie de la voie biliaire accessoire : à propos de 2 cas.
Bordeaux Méd. 1968, 1, 1673

RAJU

Agenesis of gallbladder
Amer. J. Gastroent. 1972, 57, 55 - 62

RICHARDS R.N.

Congenital absence of the gallbladder and cystic duct associated with primary carcinoma of the commonbile duet.
Can. Med. Ass. J. 1966, 94, 859 - 860

ROGERS A.T. et coll.

Congenital absence of the gallbladder with choledocolithiasis.
Gastroenterelogy 1965, 48, 524 - 529

SANDERS G.B. et coll.

Congenital absence of the gallbladder and cystic duct. A review of the literature and report of a case.
Amer. Surgeon 1968, 34, 750 - 754

SATPATHY R.C.

Congenital absence of the gallbladder
J. Indian Med. Assoc. 1966, 47, 130 - 131

SEIRO J.

Congenital absence of the gallbladder and cystic duct.
Acta chir. Scand. 1966, 132, 768 - 771

SHERSON N.D.

The absent adult gallbladder
Austr. New-Zeal J. Surg. 1970, 39, 255 - 258

VAALASTI T. et Coll.

Congenital absence of the gallbladder. Review of the literature and a case report.
Ann. Chir. Gynaecol. Fenn. 1970, 59, 235 - 237

VALTONEN E.J.

Duplication and agenesis of the gallbladder
Acta chir. Scand 1967, 133, 504 - 507

VANDERPOOL D. et coll.

Congenital absence of the gallbladder
Amer. Surgeon 1964, 30, 324 - 330

DE VERNEJOUL R. et coll.

Anomalies du foie et des voies biliaires
E.M.C. Foie, Fasc. 7002 ALO , 9 - 1964

WRIGHT E. et coll.

Congenital absence of the gallbladder
Canada Med. Ass. J. 1965, 93, 123 - 125

YAMASHITA T. et coll.
Agenesis of the gallbladder. A case report and review of the litterature.
Amer. J. Gastroent. 1966, 46, 402 - 406

Références citées par les auteurs précédents.

AREY L.B.
Developmental anatomy. A textbook and lab manual of embryology.
W.B. Sanders Company Philadelphia 1954

COURTOIS B.
Les origines foetales des occlusions congénitales du grêle dites par atrésie.
Journal Chir. 1959, 78, 405

ELIAS H.
The early embryologie of the liver of vertebrates.
Anat. Anz. 1955, 101, 153 - 167

GHOZZLAND
Considérations sur l'absence de la vésicule. Leur rapport avec la dilatation et la lithiase autochtone du cholédoque.
Thèse Med. Paris 1933

GOUREVITCH A.
The surgery of jaundice in the newborn with special reference to congenital atresia of the bile ducts.
Proc. Staff. Meet. Mayo Clinic 1948, 23, 473

GROSS R.E.
Congenital momalities of the gallbladder
Archi. Surg. 1936, 32, 131

HAMMAR J.A.
Zeitschr. F. Mikr. Anat. Forch. 1926, 5, 59 - 89

LOUW J.H.
Lancet 1955, 2, 1065

MAHOUR G.H. et Coll.
Modifications de la voie biliaire principale
chez le chien après cholécystectomie.
Arch. Surg. 1969, 98, 239 - 240

MALLET - GUY P. et Coll.
Syndrome post-cholécystectomie
Edition Masson Paris 1970

STALPORT J.
Voie biliaire principale et complexe oddien.
Ed. Arscia-Maloine, Bruxelles-Paris 1968

STREETER G.L.
Contributions to embryology
Carnegie institution of Washington Edition 1951

TALLMADGE G.K.
Congenital absence of gallbladder.
Archiv. Path. 1938, 26, 1060.

TABLE DES MATIERES

Pages

- Généralités et Introduction 1
- Définition 3
- Historique 4
- Présentation des observations 6
- Origine de l'agénésie vésiculaire 21
- Fréquence et répartition 29
  - . Fréquence
  - . Répartition selon : l'âge
    le sexe
- Diagnostic différentiel 32
- Etude anatomo-pathologique 34
  - . Agénésie isolée
  - . Agénésie associée à des atteintes des voies biliaires
  - . Association avec la lithiase du cholédoque
  - . Association avec les anomalies vasculaires
  - . Association avec les atteintes des organes de voisinage
- Etude clinique 46
  - . Circonstances de découverte
  - . Signes cliniques
  - . Diagnostic préopératoire
  - . Conclusions
- Traitement 51
- Conclusions 54
- Bibliographie I

- S E R M E N T D ' H I P P O C R A T E -

En présence des Maîtres de cette Faculté, de mes chers condisciples, devant l'effigie d'Hippocrate.

Je promets et je jure d'être fidèle aux lois de l'honneur et de la probité dans l'exercice de la Médecine.

Je donnerai mes soins à l'indigent et n'exigerai jamais un salaire au-dessus de mon travail, je ne participerai à aucun partage clandestin d'honoraires.

Admis dans l'intérieur des maisons, mes yeux ne verront pas ce qui s'y passe, ma langue taira les secrets qui me seront confiés et mon état ne servira pas à corrompre les moeurs, ni à favoriser le crime.

Je ne permettrai pas que des considérations de religion, de nation, de race, de parti ou de classe sociale viennent s'interposer entre mon devoir et mon patient.

Je garderai le respect absolu de la vie humaine.

Même sous la menace, je n'admettrai pas de faire usage de mes connaissances médicales contre les lois de l'humanité.

Respectueux et reconnaissant envers mes Maîtres, je rendrai à leurs enfants l'instruction que j'ai reçue de leur père.

Que les hommes m'accordent leur estime si je suis fidèle à mes promesses.

Que je sois couvert d'opprobre et méprisé de mes Confrères si j'y manque.